Aus der Universitäts-Kinderklinik in Bonn.
Direktor: Professor Dr. Knauer.

# 3 Fälle von angeborenem halbseitigen Riesenwuchs.

## Ein Beitrag zur Kasuistik des Riesenwuchses.

---

**Inaugural-Dissertation**

zur

**Erlangung der Doktorwürde**

der

**Hohen Medizinischen Fakultät**

der

**Rheinischen Friedrich Wilhelms-Universität**

**zu Bonn.**

Vorgelegt am 27. Januar 1938

von

**Martha Grewer**

aus Hermeskeil.

---

Druck H. Trapp, Bonn, Stiftsgasse 11 / 1938.

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität Bonn.

---

Referent: Prof. Dr. Knauer.

Korreferent: Prof. Dr. Ceelen.

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Unter Riesenwuchs verstehen wir ein abnorm gesteigertes Wachstum des Körpers. Je nach dem Grad der Wachstumssteigerung ihrer Ausdehnung und der Beteiligung der einzelnen Gewebe entsteht entweder ein ebenmäßig vergrößerter, wohlproportionierter, aber riesenhafter Körper oder eine Halbseitenvergrößerung; ferner kann eine Hypertrophie einzelner Glieder oder deren Teile, bis herüber zu den geschwulstartigen, unförmigen Mißbildungen die Folge sein.

Diese mannigfachen Formen des Riesenwuchses versuchten nun die einzelnen Autoren nach den verschiedensten Gesichtspunkten einzuordnen. So trennen F i s c h e r und S t e r n b e r g

einen angeborenen Riesenwuchs von
einem angeborenen und fortschreitenden Riesenwuchs sowie
einen erworbenen Riesenwuchs ab.

Ferner unterscheidet F i s c h e r einen wahren oder echten Riesenwuchs, bei dem alle Gewebe gleichmäßig vergrößert und die Glieder wohlgebildet sind, von einem falschen Riesenwuchs, der in der Zunahme nur einer Gewebsart besteht, die dann zur Vergrößerung der entsprechenden Abschnitte führt.

Der makroskopisch-anatomische Befund läßt B u s c h einen proportionierten von einem disproportionierten Riesenwuchs trennen. Bei ersterem sind die Knochen und Weichteile im gleichen Verhältnis vergrößert, die betreffenden Teile also gut geformt und ebenmäßig; bei letzterem dagegen steht die übermäßige Weichteilhypertrophie in keinem Verhältnis zu der geringen Skelettvergrößerung. Vor allem ist das Fettgewebe oft geschwulstartig, lappenförmig entwickelt.

Klar und umfassend ist die Einteilung nach P i c k, die ich hier zur Vervollständigung des Gesamtbildes vom Riesenwuchs noch bringen möchte:

Makrosomia (Riesenwuchs)

I. Makrosomia universalis
Gigantismus normalis
(= Riesen von 2 m)

II. Makrosomia partialis
Gigantismus infantilis
(= Eunuchoider Hochwuchstypus)

1) Makrosomia partialis hemihypertrophia.
   a) nach der Ausdehnung:
      komplett,
      inkomplett
   b) nach der Proportionalität:
      aequal,
      inaequal
   c) nach der Reinheit:
      unilateral,
      kombiniert evtl.
      gekreuzt.

2) Makros. partialis
im engeren Sinne:
   a) unilateral
   b) bilateral
      symmetrisch,
      asymmetrisch
      evtl. gekreuzt.

Die Einteilungen von Fériz, Frangenheim und Wittelshöfer entsprechen den vorher genannten, sodaß eine nähere Erläuterung sich erübrigt.

Der Maßstab für den Grad des Riesenwuchses sind nach Pick: „die Durchschnitts-Körper- und Organmaße der entsprechenden Menschenrasse". Derselbe Autor definiert den Riesenwuchs oder Makrosomie oder Gigantismus als „ein übermäßig gesteigertes Wachstum auf congenitaler Anlage". Damit ist also schon gesagt, daß der Riesenwuchs, der hauptsächlich halbseitig oder partiell im engeren Sinne vorkommt, fast stets angeboren ist. Zudem sind diese Formen in den meisten Fällen echte Hypertrophien im Sinne Fischers.

Der erworbene oder sekundäre Riesenwuchs tritt auf: nach chronischen Entzündungen unspezifischer oder spezifischer Art, meist einhergehend mit Lymphstauung, z. B. bei Geschwüren der deckenden Weichteile, bei intramusculären Eiterungen, nach Ostitis deformans, nach unspezifischer oder syphilitischer Osteomyelitis; ferner nach vorangegangenen Frakturen, bei Gefäßektasien, bei der Neurofibromatose und als Akromegalie. Er unterscheidet sich von

dem congenitalen, idiopathischen Riesenwuchs grundsätzlich durch seine Ätiologie und zum allergrößten Teil auch durch seine besondere Morphologie (P i ck).

Vor allem klinisches Interesse besitzen der halbseitige und partielle Riesenwuchs im engeren Sinne, da sie als mehr oder weniger starke Verunstaltung oder sogar Mißbildung dem Arzt zu Gesicht kommen und oft auch ärztliches Eingreifen erfordern.

Drei Fälle von halbseitigem Riesenwuchs, die in ganz kurzen Abständen in unserer Klinik zur Beobachtung und Behandlung kamen, gaben Anlaß zu dieser Arbeit, die mit zur Klärung der Hemihypertrophien beitragen soll. Sie weisen, wie sämtliche in der Literatur beschriebenen Fälle, noch andere Anomalien auf, haben aber zum Teil Besonderheiten, die ich bisher — mit halbseitiger Körpervergrößerung kombiniert — noch nicht beschrieben fand. Im folgenden soll näher darauf eingegangen werden.

Hemihypertrophien im speziellen sind nach S ch w a l b e „ein Zustand, bei dem die eine Seite des menschlichen Körpers gleichmäßig größere Dimensionen aufweist, als die andere". Dies wäre, mit P i ck gesprochen, eine Makrosomia unilateralis aequalis completa, die aber nur in den wenigsten Fällen so wohlproportioniert, genau mit der Medianlinie abschneidend und sämtliche Teile gleichmäßig betreffend, gefunden wird. Meist sind nämlich nach den Angaben des Schrifttums die Extremitäten und hier wiederum die peripherstenTeile stärker an der Vergrößerung beteiligt als der Rumpf oder Kopf, sodaß F r i e d b e r g sogar die Regel aufstellte, „daß der Riesenwuchs peripherwärts zunehme, und daß die Hypertrophie eines distalen Teiles stets der deutliche Ausdruck für den Riesenwuchs der ganzen Extremität sei". Bestätigt wurde diese Behauptung von C h a s s a i g n a c, H o r n s t e i n und W i t t e l s h ö f e r, die bei ihren sämtlichen Fällen eine Zunahme der Veränderung nach den Enden hin feststellten. Andere, wie A r n h e i m, Z o n d e k, W y s s, S e i f e r t, W i t t p o t h, fanden dagegen eine stärkere Beteiligung der proximalen Abschnitte wie Oberarm, Oberschenkel und Becken, sodaß die Friedberg'sche Regel wohl keine allgemeine Gültigkeit haben dürfte. Auch bei unseren drei Fällen trifft sie keineswegs zu. Wohl sind die distalen Teile hier vergrö-

ßert, aber die proximalen Abschnitte zeigen doch eine etwas stärkere Beteiligung.

Pokahr fand weiter, daß von 48 Fällen einer Hypertrophie 15, also etwa ein Drittel, einen halbseitigen Riesenwuchs hatten, wobei die rechte Seite öfters befallen war als die linke, das weibliche Geschlecht häufiger beteiligt war als das männliche; er glaubt daraus auf eine besondere Bevorzugung des weiblichen Geschlechts schließen zu dürfen. Ihm widersprechen die Beobachtungen von Kaufmann, der die Hemihypertrophie meist bei männlichen Individuen sah, und Stark, der weder ein Geschlecht noch eine Seite bevorzugt fand. Von den drei in unserer Klinik beobachteten Fällen waren zwei männlichen und einer weiblichen Geschlechts; zweimal war die linke, einmal die rechte Seite befallen.

Interessant ist ferner, daß manche Autoren bei einseitigem partiellem Riesenwuchs vor allem die radiale Hälfte der oberen Extremität betroffen fanden; bei Fischer z. B. war die Gegend des capitulum radii stark verdickt; ebenfalls waren die radialen Handwurzelknochen wesentlich vergrößert, während die ulnare Seite keine Differenz aufwies. Nach Trebich entsprächen diese Befunde dem Wesen des Riesenwuchses, „der sich an die normalen Verhältnisse des Wachstums und der Formen anschließt", denn der radiale Abschnitt der oberen Extremität ist normalerweise schon stärker als der ulnare. Auch hier wird wiederum das Gegenteil beschrieben von Friedberg, bei dessen Fall von gekreuztem Riesenwuchs bei einem zehnjährigen Mädchen hauptsächlich die ulnare Seite der Hand befallen war. Dasselbe beobachtete Wittelshöfer bei einem Patienten.

Nun zu den in der Bonner Kinderklinik beobachteten Fällen von Hemihypertrophien:

*1. Fall:* Willi M., 11 Monate alt, geboren am 6. Mai 1931.

Familienanamnese: ohne Besonderheiten.

Die Eltern sind beide sehr jung und gesund. Der Vater, ein Bergarbeiter, ist Linkshänder; vielleicht ist noch zu bemerken, daß er und seine beiden Kinder, darunter unser Patient, eine Syndaktylie der 2. und 3. Zehe beider Füße aufweisen. Sonst sind in der Verwandtschaft keine Mißbildungen oder Erbleiden bekannt.

Patient ist das 1. Kind. Während der Schwangerschaft machte die Mutter im 7. Monat eine Blinddarmoperation durch, die aber weiter keine Folgen hatte. Die Geburt verlief ganz normal. Gewicht ist unbekannt; aber das Kind war „sehr schwer". 14 Tage wurde es ganz gestillt, bekam dann Halbmilch und Schleim, ab 5. Monat Beikost. Die ersten Zähne kamen mit 6 Monaten. Die Eltern können nicht angeben, ob sie auf der linken Kieferseite zuerst durchbrachen. Im 2. Monat trat ein Ausschlag am behaarten Kopf und Gesicht auf, der jetzt noch besteht. Als das Kind ein halbes Jahr alt war, bemerkte die Mutter eine Schwellung der linken Gesichtshälfte, die linke Hand und das linke Bein wurden gleichzeitig dicker. Gehen und Sprechen lernte das Kind zur rechten Zeit.

Status praesens: Ein für sein Alter zu großer und bedeutend zu schwerer Junge in gutem Pflege- und Ernährungszustand. Das Fettpolster ist reichlich entwickelt, die Muskulatur kräftig und vor normalem Tonus. Auf den ersten Blick fällt eine allgemeine Hypertrophie der ganzen linken Seite auf, auch die linke Gesichtshälfte ist daran beteiligt.

Haut: ist gut durchblutet. Es besteht ein ausgeprägter Dermographismus. Man hat den Eindruck, als ob die ganze linke Brust- und Bauchhälfte stärker bläulich-rötlich verfärbt wäre. In der Gegend beider Ohren und auf der ganzen behaarten Kopfhaut besteht ein nässendes Ekzem mit Krusten- und Borkenbildung.

Die Extremitäten sind frei beweglich. Der Umfang des linken Unterschenkels zeigt eine Vergrößerung von 4 cm gegenüber rechts. Am Oberschenkel beträgt die Differenz 6 cm. Starke Hautfalten ziehen links über das ganze Bein hin, während sie rechts nur im Bereich der Innenseite des Oberschenkels auftreten.

Der Thorax zeigt eine etwas stärkere Wölbung auf der linken Seite. Die Messung ergibt eine Differenz von 2 cm.

Die inneren Organe sind ohne krankhaften Befund.

Nervensystem: Reflexe lebhaft.

Links besteht eine Hydrocele testis, rechts ist der Hoden nicht zu palpieren. Die Raphe ist nach rechts verzogen.

Körperlänge: Ist = 79 cm,
Soll = 74 cm,

Körpergewicht: Ist = 13 240
Längen-Soll = 11 200
Alters-Soll = 9 900.

Röntgenbefund: Die Knochen des Metacarpus, die Grund- und Endphalangen der linken Hand, sind im ganzen etwas stärker als rechts; ihre Konturen sind deutlicher, der Kalkgehalt ist etwas vermehrt. Die Epiphyse von Radius und Ulna ist links um ein geringes breiter als rechts. Die Diaphysen beider Knochen sind rechts dünner und weniger breit als links. Die Knochenstruktur ist nicht etwa im Sinne einer Osteoporose oder Osteomalacie verändert. Die Sella turcica und die Schädelbasisknochen zeigen normale Verhältnisse.

Leider wurde das Kind schon nach drei Tagen abgeholt, sodaß eingehendere Untersuchungen nicht möglich waren.

Nach 5 Jahren (1937) suchen die Eltern zwecks einer Nachuntersuchung nochmals die hiesige Klinik auf. Der Junge hat sich in der Zwischenzeit sehr gut entwickelt, ist in der Schule sehr lebhaft und geistig rege. Sofort fällt wiederum die linksseitige Körpervergrößerung auf mit Beteiligung des Gesichts, der Extremitäten und auch des Rumpfes, sodaß der erste Eindruck der eines halbseitigen Riesenwuchses ist, was auch die nachfolgende Messung bestätigt:

Obere Extremität:

| Längenmaße: | links | rechts |
|---|---|---|
| | cm | |
| Akromion-Epicondylus lat. | 22 | 21 |
| Akromion-processus styloideus ulnae | 39,3 | 38 |
| Akromion-Spitze des Mittelfingers | 54,5 | 53 |
| Epicondylus lat.-processus styl. ulnae | 17,3 | 17 |
| Handgelenk-Spitze des Mittelfingers | 15,5 | 15 |
| Mittelfingerlänge | 7,5 | 7 |
| Dickenmaße: | | |
| 10 cm unterhalb des Akromion | 18,5 | 18 |
| 10 cm oberhalb des Olekranon | 18,5 | 17,5 |
| Handumfang | 17,5 | 17 |

| | links | rechts |
|---|---|---|
| | cm | |
| Fingerumfang | 5,8 | 5,2 |
| 6 cm unterhalb des Olekranon | 18,6 | 18 |
| **Untere Extremität:** | | |
| **Längenmaße:** | | |
| Spina iliaca ant. sup.-malleolus int. | 66 | 62,5 |
| Spina iliaca ant. sup. — oberer Rand d. patella | 33,5 | 31,5 |
| Oberer Rand der patella-malleolus int. | 32,5 | 31 |
| Malleolus internus-Spitze der gr. Zehe | 18 | 17,5 |
| Calcaneus-Großzehe | 21 | 20,3 |
| Großzehe | 5,5 | 5,5 |
| **Dickenmaße:** | | |
| 15 cm unterhalb der Gesäßfalte | 40 | 34 |
| 7 cm oberhalb des Knies | 31,7 | 28,2 |
| Mitte des Knies | 28,5 | 25,8 |
| Wadenumfang | 26,5 | 24,5 |
| Fußgelenk | 19,5 | 18,5 |
| Großzehe | 7,3 | 7 |
| Kopfumfang 53,5 cm | | |
| Stirnmitte-Hinterhaupt | 27,5 | 26 |
| Ohr | 6,3 | 5,9 |
| Sulcus nasolabialis-meatus ac. ext. | 11 | 10 |
| Brustumfang 69 cm | | |
| Mitte des Sternums-Dornfortsatz: | 35,3 | 33,7 |
| Bauchumfang in Nabelhöhe | = 66,5 | |
| Nabel-Dornfortsatz | 34 | 32,5 |

Die Gesamtlänge beträgt 124 cm.

Hauptsächlich beteiligt an der halbseitigen Hypertrophie ist die linke untere Extremität, sowohl an Länge als an Dicke. Die periphersten Teile zeigen im Verhältnis zu den übrigen Abschnitten kein stärkeres Wachstum im Sinne der Friedberg'schen Regel. Im Gegenteil, die körpernahen Bezirke sind in etwas größerem Maße befallen.

Als weitere Anomalie besteht sowohl am hypertrophischen als am gesunden Fuß eine Syndaktylie der 2. und 3. Zehe, die ein Bruder des Patienten und der Vater ebenfalls aufweisen.

Stark entwickelt ist vor allem die linke Glutaealmuskulatur. Die Verlängerung des linken Beines gleicht der Junge aus durch Beckenhochstand und geringe Skoliose der Wirbelsäule. Er hinkt nicht, ist auch beim Laufen und Springen in keiner Weise durch seinen Zustand behindert. Dann ist der Junge Linkshänder. Die inneren Organe zeigen keinen krankhaften Befund; Milz und Leber sind nicht vergrößert; Lunge und Herz o.B. Linker Hoden ist descendiert, rechts besteht ein Leistenhoden.

Nägel und Haare sind von normaler Beschaffenheit. Die linke Zungenhälfte ist voluminöser als die rechte, beim Herausstrecken weicht die Spitze nach rechts ab. Der Gaumen ist links etwas steiler, und seine Mittellinie reicht in geringem konvexem Bogen nach rechts hinüber. Beide Tonsillen sind gleich groß. Man hat ferner den Eindruck, als ob die Zähne der linken Ober- und Unterkieferhälfte besonders die Molaren, größer und breiter seien als die entsprechenden der rechten Seite.

Temperatur und Sensibilität sind normal.

Der Puls ist rechts besser zu fühlen als links, was wohl durch die stärkere Weichteilbedeckung des hypertrophischen linken Unterarmes und folglich schwerere Palpation zu erklären ist.

Die Haut ist im ganzen bläulich-violett marmoriert, vor allem, wenn der Junge friert; sonst fällt an ihrer Beschaffenheit nichts besonders auf. Über den Rücken und beide Oberschenkel, wahllos zerstreut, finden sich einige linsengroße Pigmentnaevi. An beiden Augen besteht ein starker Epikanthus, der links ausgeprägter ist als rechts.

Das Blutbild und der Urinbefund sind vollkommen normal. Wassermann-, Kahn- und Meinicke-Reaktionen fielen negativ aus.

Die Röntgenaufnahme beider Hände ergibt eine geringe Vergrößerung und Verbreiterung der Knochen der linken Hand im Vergleich mit rechts. Hauptsächlich sind die Phalangen und hier wiederum die Endphalangen des 3.—5. Fingers verdickt

und plumper als auf der gesunden Seite. Im Metacarpus links ist ein Knochenkern mehr angelegt. Kalkgehalt und Knochenstruktur sind normal. Die Epiphysenlinien zeigen keine Besonderheiten.

Vergleicht man nun die Ergebnisse beider Untersuchungen von 1932 und 1937, so stellt man fest, daß die hypertrophische linke Seite in demselben Verhältnis wie der übrige Körper gewachsen ist und keine Neigung zu weiteren excessivem Wachstum zeigt.

*2. Fall:* G. P., ein 4½ Monate alter männlicher Säugling.

Anamnese: Die Mutter ist 19 Jahre alt, der Vater 25 Jahre; beide sind bisher nie krank gewesen. Im näheren und weiteren Verwandtenkreise sind keine Anomalien oder Erbleiden festzustellen.

Unser Patient ist das erste Kind. Im 5. Schwangerschaftsmonat hatte die Mutter unklare Beschwerden in der rechten Nierengegend, die auf ärztliche Behandlung hin bald restlos verschwanden. Die Geburt verlief vollkommen normal; Gewicht ca. 7½ Pfd. 8 Tage wurde das Kind ganz gestillt und bekam dann Halbmilch und Haferschleim. Die Entwicklung war bisher sehr gut.

In der dritten Lebenswoche bemerkten die Eltern, daß das rechte Bein des Kindes dicker war als das linke, ebenfalls der rechte Arm und das rechte Ohr. Zur Klärung des Zustandes, der dem Säugling keine Beschwerden machte, suchten sie die Klinik auf.

Befund: Kräftiger, sehr lebhafter und freundlicher Säugling in gutem Ernährungs- und Pflegezustand. Die Haut des ganzen Körpers ist, besonders aber auf der rechten von der Hypertrophie betroffenen Seite, bläulich verfärbt. Starker Dermographismus. Turgor der Haut ist gut, ihre sonstige Beschaffenheit normal. Es besteht kein Temperatur- und Sensibilitätsunterschied zwischen rechts und links. Am Schädel fällt ein Größenunterschied beider Hälften kaum auf. Nur die rechte Ohrmuschel ist im ganzen etwas größer und voluminöser. Ihre Länge beträgt rechts 4,9 cm, links 4,3 cm.

In der Mitte der Oberlippe, oberhalb des Lippenrotes, besteht ein ovales, etwa pfennigstückgroßes Haemangiom. Die Muskulatur ist kräftig, ihr Tonus gut.

Das Fettpolster ist, besonders an den rechten Extremitäten, sehr reichlich entwickelt.

Genitalien o. B.

Innere Organe. Herz: Aktion regelmäßig und kräftig. Über den Lungen Giemen und Brummen, was von einer zur Zeit bestehenden Bronchitis herrührt. Perkussorisch ist rechts oben seitlich des Sternums eine geringe Schallverkürzung festzustellen. Abdomen weich, Milz und Leber nicht vergrößert; keine fühlbare Resistenz. Reflexe normal auslösbar.

Ferner besteht eine leichte Kraniotabes; das Kind schwitzt stark, ein Unterschied in der Schweißsekretion beider Seiten ist aber nicht vorhanden.

Die Extremitäten zeigen schon beim bloßen Anblick einen Größen- und Dickenunterschied zwischen rechts und links, der an den Beinen deutlicher und stärker in Erscheinung tritt als an den Armen.

Die Blutreaktionen nach Wassermann, Meinicke und Kahn sind negativ, ebenfalls die perkutanen und intrakutanen Reaktionen auf Tuberkulin. Blutstatus und Urinbefund normal. Eine Lumbalpunktion ergab normalen Liquorbefund.

*Maße.*

| Obere Extremitäten: | rechts | links |
|---|---|---|
| | cm | |
| Akromion-Olekranon | 12,5 | 12,5 |
| Olekranon-Ulnakopf | 10 | 9 |
| Ulnakopf-Spitze des 3. Fingers | 9,8 | 9,5 |
| Länge des Mittelfingers | 5,3 | 5 |
| Umfang 3 cm oberhalb der Ellenbeugenfalte | 14 | 12,5 |
| Unterarmumfang | 15 | 14 |

| Untere Extremitäten: | rechts | links |
|---|---|---|
| | cm | |
| Länge von Spina iliaca ant. sup. — malleolus int. | 26 | 24 |
| Spina il. ant. sup. - oberer Rand d. patella | 15 | 13 |
| Oberer Rand d. patella - malleolus int. | 11 | 11 |

| | links | rechts |
|---|---|---|
| | cm | |
| Umfang des Oberschenkels 4 cm oberhalb d. patella | 26 | 21 |
| Größter Wadenumfang | 19 | 16 |
| Fußlänge | 11 | 10 |
| Bauchumfang in Nabelhöhe 46 cm | | |
| Nabel-Dornfortsatz | 24 | 22 |
| Brustumfang über den Mamillen 40,5 cm | | |
| Mitte des Sternums-Dornfortsatz | 20,5 | 20 |
| Schädelumfang 42 cm | | |
| Mitte des os frontale - os occipitale | 22 | 20 |
| Ohrlänge | 4,9 | 4,3 |

Das Ergebnis der Messung zeigt, daß wiederum die ganze rechte Körperhälfte von der Hypertrophie befallen ist, allerdings in wechselnder Stärke. Am Arm sind die distalen Abschnitte, insbesondere der Unterarm betroffen, am Bein dagegen entfällt der Längenunterschied zwischen rechts und links nur auf den Oberschenkel. Die Weichteile sind in ihrer Gesamtheit in stärkerem Maße beteiligt. Da die rechte Brust-, Bauch- und Schädelhälfte ebenfalls eine Vergrößerung gegenüber links zeigen, so kann man hier gleichfalls von einem halbseitigen Riesenwuchs sprechen, und zwar einem echten, denn neben den Weichteilen sind auch die Knochen an dem gesteigerten Wachstum beteiligt.

Röntgenbefund: Der rechte Humerus ist im ganzen länger als der linke. Die Epiphysen sind nicht verbreitert. Die Diaphyse links schmäler. Struktur und Kalkgehalt sind beiderseits normal, keine Aufhellungsherde. Die Metacarpalia links sind einige Millimeter kürzer als rechts. Linker Radius und Ulna zeigen eine geringe Epiphysenverbreiterung. Eine Lungenaufnahme läßt rechts oben, anschließend an den Gefäßschatten, eine etwa walnußgroße Verschattung, entsprechend der perkussorischen Schallverkürzung erkennen. Die Sella turcica ist normal.

Da wir den Schatten im rechten oberen Lungenfeld für die vergrößerte Thymusdrüse ansprachen, wurde das Kind in der hiesigen chirurgischen Klinik mit einer Röntgendosis bestrahlt. Es erhielt bei

der ersten Bestrahlung 10%, nach 6 Tagen als zweite Dosis 15% der H.E.D. mit einer Feldgröße von 6×8 im Abstand von 40 cm bei einer Filterung von 0,5 Cu und 1,0 Al. Irgendwelche unmittelbaren Bestrahlungsreaktionen konnten nicht festgestellt werden.

Nach 5 Wochen wurde dann unter den gleichen Bedingungen wie vorher eine nochmalige Bestrahlung an zwei aufeinanderfolgenden Tagen vorgenommen. Nach den Angaben des Röntgeninstituts der hiesigen chirurgischen Klinik konnte ein Einfluß der Behandlung bei der kurzen Beobachtungszeit nicht nachgewiesen werden.

*3. Fall:* E. Sch., ein 11 Monate alter weiblicher Säugling.

Familienanamnese: Die Eltern und acht Geschwister des Kindes sind gesund. In der ganzen weiteren Familie sind keine Mißbildungen oder Erbkrankheiten bekannt. Die Großmutter mütterlicherseits hatte 16 Kinder. Die Mutter selbst machte eine Fehlgeburt durch. Unser Patient ist das 9. Kind, war normal ausgetragen, aber eine Zangengeburt, wodurch der Nasenrücken angeblich stark eingedrückt wurde. Bis zu einem halben Jahr wurde er voll gestillt, bekam dann Halbmilch-Haferschleim und später Gemüse; ißt jetzt alles mit. Die Entwicklung war bisher sehr gut. Schon mit vier Monaten begann das Kind zu sitzen; mit 7 Monaten kamen die ersten Zähne. Laufen und Sprechen lernte es im 10. Monat.

Am 9. Tage nach der Geburt bemerkte die Mutter, daß Ärmchen und Beinchen des Kindes links dicker waren als rechts; auch die linke Wange war stärker. Besonders fiel ihr die Zunge auf, deren linke Hälfte bedeutend dicker war als die rechte. Mit 4 Wochen hat sie die Unterschenkelumfänge selbst gemessen und eine Differenz von 3 cm festgestellt. Als das Kind ein halbes Jahr alt war, glaubten die Eltern, die Asymmetrie ginge langsam zurück; am auffälligsten war dies an der Zungenschwellung zu sehen, die bedeutend dünner wurde. Dann fiel ihnen bisweilen auf, daß die linke Oberbauchseite stärker vorgewölbt war, brachten es aber mit der Nahrungsaufnahme in Zusammenhang.

3 Tage vor der Aufnahme wurde das Kind abends plötzlich unruhig und wollte nicht mehr essen. Die Mutter fühlte eine spitz

zulaufende Schwellung in der Magengegend, die ziemlich hart war. Das Kind hatte nie Erbrechen, ist auch nicht gelb gewesen. Die Schwellung sei, nach Angaben der Mutter, bis heute etwas zurückgegangen.

Befund: Kräftiges, gebräuntes Kind, in gutem Allgemeinzustand. Die linken Extremitäten und linke Gesichtshälfte sind deutlich stärker als rechts. Sehr gut entwickeltes Fettpolster. Drüsen sind nicht zu tasten.

Haut des ganzen Körpers stark gebräunt, ihr Turgor ist gut. An Armen und Beinen, hauptsächlich links, auffallend starke Faltenbildung.

Lungen und Herz sind ohne besonderen Befund.

Der Bauch ist groß, aber weich. Der Nabel ist verstrichen und etwas nach unten verdrängt. Im linken Oberbauch, unterhalb des Rippenbogens ist eine etwa faustgroße Vorwölbung sichtbar, die sich derb und glatt anfühlt. Sie bewegt sich bei der Atmung mit und scheint zur Leber zu gehören. Diese selbst ist im ganzen stark vergrößert und reicht bis zum Nabel; sie ist ebenfalls derb, ihre Oberfläche glatt.

Genitale: äußerlich o.B.

Reflexe: normal auslösbar.

Die linke Zungenhälfte ist erhaben und bedeutend voluminöser als rechts. Sonst ist der Rachenbefund normal. Reaktionen nach Wassermann, Kahn, Meinicke sind negativ, ebenfalls Moro- und Alttuberkulinprobe 1:100.

Blutbild: 5,14 Millionen Erythrocyten.

75% Hgb.

18 000 Leukocyten: 8% Stabkernige, 14% Segmentk., 73% Lymphocyten, 2% Eosinophile, 2% Monocyten, 1% Jugendformen.

Urinbefund: o. B., leichte Vermehrung des Urobilinogens (in Kälte positiv).

Augenhintergrund normal.

*Maße.*

| | rechts | links |
|---|---|---|
| | cm | |
| **Länge:** | | |
| Beine: Trochanter-malleolus internus | 28,5 | 30 |
| Arme: processus coracoideus-Handgelenk | 21,5 | 22 |
| **Umfang:** | | |
| Oberschenkel: | | |
| 2 Querfinger oberhalb des Knies | 28 | 29,5 |
| Unterschenkel: | | |
| 2 Querfinger unterhalb des Knies | 19,5 | 22 |
| Oberarm: | | |
| 2 Querfinger oberhalb des Olekranon | 14,5 | 16,5 |
| Unterarm: | | |
| 2 Querfinger unterhalb des Olekranon | 15 | 17 |

Bauchumfang: in Nabelhöhe 50,5 cm
untere Thoraxaperatur: 59 cm
Gesamtlänge: 76,5 cm
Kopfumfang: 50 cm
Brustumfang: 46 cm, links stärker gewölbt.

Röntgenbefund: An den Unterarmaufnahmen fällt eine Verlängerung und geringe Verbreiterung der beiden linken Unterarmknochen auf, die hauptsächlich den Radius betreffen. Knochenstruktur und Kalkgehalt sind normal. Im Handgelenk links ist ein Knochenkern mehr angelegt als rechts.

Auch die unteren Extremitäten zeigen erhebliche Unterschiede insofern, als sowohl die linke tibia wie fibula länger und breiter sind als rechts. Die Epiphysenlinien sind links dichter und breiter, normale Knochenstruktur. Im linken Fußgelenk ist bereits ein Knochenkern angelegt, der im rechten noch nicht zu sehen ist.

Auf der Schädelbasisaufnahme zeigt sich ein normaler Türkensattel.

Lungenbild o.B.

Zur Klärung des fraglichen Bauchtumors verlegten wir das Kind in die hiesige chirurgische Klinik, wo eine Laparatomie in Lokalanäthesie ausgeführt wurde.

Der Befund ergab eine große Leber, deren Oberfläche normal erscheint. Die Unterfläche dagegen ist hell, wie verfettet. Die Vergrößerung betrifft hauptsächlich den linken Leberlappen und verliert sich allmählich nach rechts zu. Es werden über der kuppenartigen Vorwölbung auf der Leberunterseite ein kleiner Schnitt angelegt und mit dem scharfen Löffel bröckelige Massen entfernt. Naht des Schnittes der Leber, schichtweiser Verschluß der Bauchdecke. Von einer Abtastung des Abdomens wurde abgesehen, um den Eingriff möglichst kurz zu gestalten. Diagnose: Lebertumor.

Die ganz lose zusammenhängenden, relativ weichen Gewebsbröckel ergaben folgenden pathologisch-mikroskopischen Befund (aus dem Pathologischen Institut Bonn): Epitheliale Geschwulstbildung, stellenweise mit Andeutung von drüsenartigen Formationen und Zellen, die an Nebennierenrindenzellen erinnern. Bei der Sudanfärbung an diesen Stellen starke Fetteinlagerung. Man müßte nach dem beschriebenen Befund an eine hypernephroide Geschwulstbildung in der Leber, wie sie in der Literatur beschrieben wird, denken. Es findet sich jedoch an einer Stelle eine Knorpel- und Knocheneinlagerung, sodaß an einen angeborenen Mischtumor zu denken ist.

Das Kind überstand den Eingriff nicht und starb einige Tage nach der Operation.

Sektionsbericht: Merkliche Vergrößerung der linksseitigen Körperhälfte gegenüber der rechten. — Kleinkindskopfgroßer Tumor der Leber (histologisch: Mischtumor) — Herdpneumonie in beiden Unterlappen der Lungen — Ödem und entzündliche Hyperämie der Lungen — Randemphysem.

Stauungshyperämie der Milz und Nieren — Stauungsblutungen in der Magenschleimhaut — Piaödem — Ascaris im Oesophagus — frische Laparatomie.

## ZUSAMMENFASSUNG.

Es wurde berichtet über drei Fälle von halbseitigem Riesenwuchs.

Im ersten Fall handelt es sich um eine angeborene echte linksseitige Hemihypertrophie mit Beteiligung sämtlicher Gewebe

bei einem 11 Monate alten männlichen Säugling, der mittlerweile sechs Jahre alt geworden ist. An weiteren Anomalien sind noch vorhanden Kryptorchismus, Syndaktylie, Epikanthus, Pigmentnaevi und eine bläuliche Marmorierung der Haut. Das Wachstum ist nicht excessiv, denn auch nach fünf Jahren zeigt der Körper noch dieselbe Proportionalität.

Der zweite Fall ist eine congenitale, rechtsseitige Körpervergrößerung, die an Hautveränderungen ein Hämangiom der Oberlippe und eine besonders auf der hypertrophen Hälfte auffallende blau-rote Fleckung aufweist, die in der Kälte stärker wird. Als Besonderheit hat der 4½ Monate alte männliche Säugling noch eine Thymushyperplasie.

Bei Fall drei handelt es sich um einen angeborenen Riesenwuchs der ganzen linken Körperhälfte mit auffallender Bräunung der gesamten Haut bei einem 11 Monate alten weiblichen Säugling. Neben dieser Anomalie besteht noch ein zu centralem Zerfall neigender Mischtumor der Leber, eine Kombination, die bisher einzig in der Literatur dastehen dürfte.

Die interferometrische Untersuchung (Dr. Reisen-Bonn) ergab bei allen drei Kindern eine Störung des Schilddrüsenabbaues und bei den beiden Knaben auch einen paradoxen Keimdrüsenabbau. Während der paradoxe Keimdrüsenabbau beim männlichen Geschlecht nach den Untersuchungen Reisens und auch nach Angaben von Jochims fast regelmäßig im Kindesalter gefunden wird, ist die bei allen drei Kindern übereinstimmende Störung des Schilddrüsenabbaues auffällig, jedoch lassen sich daraus noch keine Schlüsse auf einen Zusammenhang mit dem Riesenwuchs ziehen.

## KLINISCHES BILD.

Das klinische Bild des halbseitigen Riesenwuchses ist, wie eingangs erwähnt wurde, je nach dem Grad der Beteiligung von Knochen und Weichteilen etwas verschieden. Stets bleibt aber doch eine gewisse, wenn auch nicht mathematisch genaue, Proportion zwischen den einzelnen Gliedern der betreffenden Seite gewahrt, sodaß nach M. B. Schmidt diese Körperhälfte zu einem größeren Organismus wohl passen würde. (Im Gegensatz dazu findet man beim partiellen

Riesenwuchs im engeren Sinne oft eine solche Disproportionalität, daß die grotesken Formen, die häufig dadurch entstehen, schon dem Laien als Mißbildung imponieren.) So können am Kopf von den Weichteilen die Wangen, Lippen, Zunge, weicher Gaumen mit Zäpfchen und Tonsillen, dann Knorpel und Weichteilbedeckung der Ohren, sogar die Tuba auditiva, ferner Schädel-, Kieferknochen und Zähne in wechselnder Kombination und Stärke beteiligt sein. Wie bereits gesagt sind die Extremitäten hauptsächlich von der Hypertrophie befallen, und mehr oder weniger auffallend auch der Rumpf.

Meist ist der halbseitige Riesenwuchs mit anderen Anomalien kombiniert. So beobachteten H. Wittelshöfer und H. Brüning Verwachsungen von Finger und Zehen. Auch unser Fall I hatte an beiden Füßen, nicht dem hypertrophischen allein, eine fast vollkommene Syndaktylie der 2. und 3. Zehe, eine Anomalie, die der Vater und Bruder des Patienten ebenfalls aufwiesen, die also scheinbar erbbedingt ist. — Oft sind überzählige Endglieder vorhanden; eine Polydaktylie wird von Tillmanns und Riegel beschrieben. Manasse, Volz und Widemann sahen Kryptorchismus beim partiellen Riesenwuchs, der nach M. Neumann bei halbseitiger Körpervergrößerung bisher noch nicht beobachtet wurde. Hier können wir als Ergänzung unseren ersten Fall anführen, bei dem auf der rechten, gesunden Seite ein Leistenhoden bestand, während auf der übermäßig entwickelten, linken Hälfte der Testikel bereits descendiert war. — Interessant sind die Angaben von Schultze und Ahlfeld: Die größere rechte Hälfte des Kindes hatte einen normalen Hoden, also männliches Gepräge, während die kleinere linke Seite rudimentäre, weibliche Geschlechtsorgane aufwies. Ob dies vielleicht als Zwillingserscheinung anzusehen ist?

Ferner kommen vor Hypogenitalismus, Hypospadie, Spina bifida, Luxatio coxae, Taubstummheit und Imbezillität; psychische Minderwertigkeit (nach Stark bei 6 von 34 Fällen), Epilepsie (bei Drajisic angeführt).

Weiter findet sich sehr häufig eine abnorme Pigmentierung in Form der naevi pigmentosi, die in verschieden großer

Form und Zahl wahllos über den ganzen Körper verstreut sein können oder sich auch nur auf der hypertrophischen Seite finden.

Wohl am häufigsten kombiniert mit dem halbseitigen Riesenwuchs sind die Gefäßanomalien, seien es einfache Erytheme, Hämangiome, naevi vasculosi, Cavernome, oder sogar naevi anaemici (Neumann). So spricht Tilanus von „einer auffälligen Marmorierung" der Haut, Arnheim von einer „rötlich-blauen Verfärbung", die beim Schreien und in der Kälte dunkler wurde; Fischer fand eine auffallende Venenzeichnung der Haut, die auf der vergrößerten Seite stärker war als auf der anderen. Bei P. Wagner waren die „venös-hyperämischen" Stellen vorwiegend auf der normalen Körperhälfte. Tillmanns beobachtete eine Hämangiom, das sich auf Druck verkleinerte. Die Fälle von Monod und Dietlein hatten variköse Geschwüre am Unterschenkel. Als einzige beschreiben wohl Neumann und Buschke naevi anaemici bei Hemihypertrophie, die in einer schlechten Durchblutung der betreffenden Stellen bestehen, sei es infolge lokalisierter Entwicklungshemmung erweiterungsfähiger Kapillaren (Körner) oder einer Störung der Gefäßinnervation (Fischer) (cit. nach Neumann). Auch die drei in der hiesigen Kinderklinik beobachteten Fälle zeigten ähnliche Veränderungen:

Fall I hatte, auf der Haut des Rumpfes hauptsächlich, eine rötlich-bläuliche Fleckung, die auf der vergrößerten Seite und in der Kälte intensiver war; zudem bestanden einige naevi pigmentosi. Der 2. Fall zeigte dieselbe bläuliche Marmorierung über den ganzen Körper, vor allem den hypertrophischen Extremitäten; auf der Oberlippe war ein etwa pfennigstückgroßes Hämangiom. Bei Fall 3 lag eine abnorme Pigmentierung vor in Form einer gleichmäßigen über den ganzen Körper hinziehenden Bräunung. Sensibilität und Temperatur sind nach den meisten Autoren (Busch, Adler und andere) normal. Bisweilen allerdings kommen auch Abweichungen von der Norm vor. So fand Fischer an den vom Riesenwuchs befallenen Abschnitten eine etwas herabgesetzte Sensibilität. Wiedemann stellte ebenfalls bei einer linksseitigen Hypertrophie eine Herabsetzung der Sensibilität auf der Fußsohle fest, was er auf die Verdickung der Haut zurückführte. Die Tempe-

ratur links in Handfläche und Axilla war geringer als rechts. Auch Tebrich gibt eine Wärmedifferenz zwischen rechter und linker Axilla an. Nach Monod war die Temperatur auf der hypertrophischen Seite erhöht. Dasselbe fanden Burlet und Ollier, zugleich mit einem Gefühl von Brennen auf der stärker entwickelten Seite und einem ausgesprochenen Kältegefühl auf der normalen. H. Fischer betont eine Herabsetzung der Temperatur und schnellere Abkühlung der vergrößerten Teile, was nach Wiss auf der schlechten Wärmeleitung des subcutanen Fettpolsters beruhen soll. Pokahr, der trotz übermäßig entwickeltem Fettgewebe an dem hypertrophischen Unterkörper die Temperatur erhöht fand, sieht die Ursache der Wärmedifferenz in vasomotorischen Störungen. Nach Masmegeau (Thèse med. 1887—88) war die Temperatur bei einem 18 Monate alten Mädchen mit rechtsseitigem Riesenwuchs dort sogar 2—3° höher als auf der normalen Seite.

Stärkere Schmerzen werden von Sandberg angegeben. Bei Fall Berg, wo es sich um einen erworbenen halbseitigen Riesenwuchs bei einem 49jährigen Patienten handelt, traten ebenfalls Schmerzattacken auf der erkrankten Körperhälfte auf, die sich später als lancinierende Schmerzen bei Tabes erwiesen. Die Sensibilität war intakt. Auffallend war, daß nur eine Seite von dem übermäßigen Wachstum befallen war, während Fuchs einen Fall von heriditärer Lues beschreibt, bei dem der ganze Körper und das gesamte Knochensystem sich gleichmäßig stärker entwickelten, „als Reaktion auf den supponierten Reiz des luetischen Virus" (Berg).

Bisweilen wird als selteneres Symptom bei Riesenwuchs eine gesteigerte Schweißsekretion beobachtet. Widemann beschrieb dieses an der hypertrophischen Extremität. Auch experimentell konnte er nach subcutaner Pilocarpininjektion ein früheres und reichlicheres Auftreten von Schweißtropfen auf der vergrößerten Seite erzeugen. Auch der Patient von Berg schwitzte rechts stärker, namentlich an Gesicht und Bein, vor allem nach Genuß von sauren Speisen.

Ab und zu tritt auch eine reichlichere Behaarung auf. Arnheim beoabachtete diese Erscheinung bei einem 4 Wochen alten Säugling mit rechtsseitiger Hemihypertrophie; gleichzeitig

fand sich über der cauda equina ein kindskopfgroßer naevus polisus. Berg sah stärkeren Haarwuchs auf der linken, vergrößerten Thoraxseite, genau mit der Mittellinie abschneidend. Bei einem 20jährigen Patienten mit Riesenwuchs links sah Tebrisch ein stärkeres linksseitiges Schnurrbartwachstum.

Die Zahnentwicklung ist beim halbseitigen Riesenwuchs meist normal. Bisweilen setzt die Dentition, entsprechend dem gesteigerten Wachstum, auf der vergrößerten Seite früher ein. Die Zähne selbst können etwas größer und breiter gebaut sein, oder es treten nach Tebrich überzählige, sogenannte „Schaltzähne" auf. — Masmejeau gibt an, daß bei einem 18 Monate alten Säugling mit rechtsseitiger Körpervergrößerung nach 3 Monaten bereits auf der rechten Kieferseite mehrere Zähne vorhanden waren, während links noch nichts zu sehen war. Die Nägel sind mitunter rissig (Widemann) als Zeichen trophischer Störungen, meist aber normal entwickelt. Nicht allzu selten findet man als kleine Hautanhängsel Fibrome, Lipome oder Fibrolipome, die zuweilen auch größere Dimensionen annehmen können, dann lappenförmige und groteske Formen bekommen, sodaß die Abgrenzung einer einfachen Hypertrophie von echten Geschwülsten sehr schwierig werden kann.

Lohse beschreibt in seiner Arbeit multiple Lipome und intrathorakale Tumoren, die zur Verbildung der knöchernen Thoraxwand führten und sich später bei der Sektion als Lipome herausstellten, die die ganze Rückenmuskulatur durchsetzten.

Leopold sah einen Riesenwuchs mit mediastinalem Lipom von 6,5 kg Gewicht.

Hornsteins Fall hatte in beiden Axillen einen hühnereigroßen Tumor, bestehend aus einem Konglomerat von haselnußgroßen, lymphangiektatischen Cysten mit klarem, gelblichem Inhalt, die mit der Haut verwachsen waren.

Maurice Polloson teilt eine Beobachtung von rechtsseitigem Riesenwuchs mit malignem Lymphadenom — ähnlich einer Elephantiasis — mit.

Betrachtet man nun in diesem Sinne die drei bei uns beobachteten Fälle, so war bei ihnen weder die Sensibilität gestört, noch

lag eine Temperaturdifferenz zwischen beiden Seiten vor. Eine abnorme Behaarung oder Schweißsekretion konnten wir nicht feststellen. Die Nägel waren intakt. Allerdings wies Fall I an dem vergrößerten linken Ober- und Unterkiefer breitere Zahnkronen auf. Schaltzähne waren nicht vorhanden. Auffallend war bei diesem Fall die starke Epikanthusbildung an beiden Augen.

Die Verlängerung des hypertrophischen Beines bei halbseitigem Riesenwuchs fällt meist nicht sehr ins Gewicht und hat kein Hinken zur Folge, denn die betreffenden Individuen gleichen die Vergrößerung durch Beckenhochstand aus und, wenn die Differenz zwischen rechts und links eine größere ist, noch dazu durch geringe Beugung im Knie. Es resultiert daraus wohl eine Skoliose der Wirbelsäule, die aber für den Allgemeinzustand nicht von Belang ist.

Eine Beteiligung der inneren Organe an der Hypertrophie wird selten beschrieben. Windholz beobachtete einen Fall von partiellem Riesenwuchs des Dickdarmes mit echten subserösen und submucösen Lipomen kombiniert. Cagiati sah bei einem Riesenwuchs links eine Hypertrophie der linken Lunge, Niere und eine stärkere Myelinisierung des rechten Stirnhirnes; Drajisic eine Vergrößerung des betreffenden Schilddrüsenlappens, Arnheim eine Hypertrophie der Leber und Nieren, Bronchiektasen der Lungen mit Hypertrophie ihrer Knorpel und des interstitiellen Gewebes.

Was nun an unseren Hemihypertrophien besonders interessiert, und was ich in der Literatur des halbseitigen Riesenwuchses nirgends angegeben fand, ist die Thymushyperplasie des einen und der Lebermischtumor des anderen Falles. Der Thymushyperplasie entspricht auf dem Röntgenbild die Verbreiterung des dem Herzschatten aufsitzenden Mittelschattens, in unserem Falle mehr nach rechts (Pfaundler-Schloßmann). Daß diese vergrößerte Drüse in ursächlichem Zusammenhang mit dem halbseitigen Riesenwuchs steht, glaube ich nicht. Wohl nennen Glanzmann, E. Thomas und Aschner den Thymus „zentrale Wachstumsdrüse", weil sie bis zur Pubertät, also in der Zeit des stärksten Wachstums des Organismus, in Funktion ist, dann aber der physiologischen Involution verfällt. Auch Tierexperimente ergaben nach

Thymusfütterung gesteigertes Längenwachstum und vermehrten Fettansatz (Gudernatsch, Demel, Salkind). Gressner stellte die Thymusvergrößerung vorwiegend bei Knaben fest, bei denen es sich um auffallend große Kinder mit Übergewicht und gut entwickeltem Unterhautfettgewebe handelte. Daß bei unserem Fall keine Symptome der Thymushyperplasie, wie Stridor inspiratorische und expiratorische Einziehungen, vorlagen, ist nicht verwunderlich, wenn Podlashy und Kohn (1930) bei 35 von 100 Säuglingen eine röntgenologische Verbreiterung des Thymusschattens konstatierten, ohne daß physikalisch oder funktionell ein Anhaltspunkt für Thymushypertrophie gegeben war. Die Vergrößerung des Thymus in unserem Falle sehe ich an als ein Symptom des halbseitigen Riesenwuchses und nicht als dessen Ursache; denn nehmen wir eine infolge der Hyperplasie gesteigerte Funktion der Drüse an, so könnte wohl ein allgemein vergrößerter Organismus entstehen (wie Gressner ihn beschreibt), die Halbseitigkeit des Prozesses aber findet dadurch keine Erklärung. Nach Pfaundler-Schloßmann ist die Thymushyperplasie als Mißbildung anzusehen und wäre so mit dem Riesenwuchs auf eine Ebene zu stellen.

Was nun den Tumor bei unserem 3. Fall betrifft, so weist schon Pick auf ein Zusammentreffen von echten Geschwülsten (Angiomen-Lipomen) mit Riesenwuchs hin, auch werden mehrmals in der Literatur primäre Lebertumoren beschrieben, aber als Kombination von halbseitiger Hypertrophie mit einem Lebermischtumor dürfte unser Fall einzig in der Literatur dastehen. Leider standen mir die näheren mikroskopischen Befunde des Pathologischen Instituts nicht zur Verfügung, sodaß ich hier nur auf eine demnächst von dort erscheinende Arbeit hinweisen möchte. Vielleicht läßt sich die auffallende Bräune des Kindes mit den Nebennierenzellen in Verbindung bringen (siehe Operationsbefund), wie wir Ähnliches bei der Addisonschen Krankheit sehen.

## DIFFERENTIALDIAGNOSE:

Die Diagnose des halbseitigen Riesenwuchses macht kaum Schwierigkeiten, denn er ist meist angeboren, wird schon bei oder bald nach der Geburt erkannt, hat ferner keine Tendenz zu fort-

schreitendem Wachstum, sondern vergrößert sich stets im gleichen Verhältnis wie die andere Körperhälfte. Erworben tritt er halbseitig nur sehr selten auf (beschrieben ist als einziger der Fall von Berg im Anschluß an eine Lues), meist handelt es sich dann um partiellen Riesenwuchs, als Folge chronischer Entzündungen spezifischer oder unspezifischer Art, der sich schon durch seine Ätiologie und auch besondere Morphologie von den echten Hypertrophien unterscheidet.

Bei besonders starker Entwicklung des Unterhautfettgewebes könnte auch an eine Elephantiasis gedacht werden. Bei ihr findet man keine Beteiligung des Knochens (was im Zweifelsfall das Röntgenbild entscheidet), und im Gegensatz zu den echten Hypertrophien, wo die Haut im allgemeinen normal, evtl. etwas druckatrophisch ist, ist sie bei der Elephantiasis ödematös und in späteren Stadien infolge von Bindegewebswucherung sogar derb und verdickt.

Eine Akromegalie wurde im Kindesalter noch nicht beobachtet (Thomas), sondern tritt erst nach der Pubertät auf. Eingeleitet wird sie von einem allgemeinen Krankheitsgefühl, später treten sogar Hirndrucksymptome hinzu. Befallen sind nur die vorspringenden Teile des Gesichts und die Spitzen der Extremitäten, und zwar an symmetrischen Stellen, beruhend auf einer periostalen Ossifikation infolge einer Hypophysenstörung. Das Röntgenbild läßt meist eine Vertiefung und Vergrößerung der Sella erkennen. Die Epiphysen, die häufig beim halbseitigen Riesenwuchs verbreitert sind und durch enchondrale Ossifikation die Verlängerung des Knochens bedingen, sind hier vollkommen intakt, wie überhaupt bei der Akromegalie die langen Röhrenknochen nicht beteiligt sind.

Bei der Leontiasis ossium, die relativ spät auftritt, findet man nur eine Beteiligung des Skeletts, während die Weichteilhypertrophie völlig fehlt. Die Knochen sind entweder gleichmäßig, aber unförmig aufgetrieben oder haben eine unregelmäßig knollige Oberfläche.

Als letzte käme noch in Frage die Parkes-Weber'sche Erkrankung oder Haemiangiektasie hypertrophique, die eine besondere Art des Angioms darstellt, wo die tiefen vasculären Veränderungen sekundär eine Vergrößerung des Gliedes zur Folge haben.

Diese Hypertrophie ist aber zum Unterschied von der congenitalen nicht so stark ausgeprägt und bei letzterer findet man die Blutgefäße proportional den anderen Geweben vergrößert.

## PATHOLOGISCHE ANATOMIE.

Was den halbseitigen Riesenwuchs als solchen kennzeichnet, ist die Beteiligung aller Gewebe an der Vergrößerung und stärkeren Entwicklung, was die histologischen Untersuchungen auch bestätigen. Eingehende Mitteilungen stammen von Hornstein, Hofmann, Biebergeil, Wieland, Fischer, Busch und anderen, die zum Teil ihre Untersuchungen an operativ entfernten Riesengliedern, zum Teil bei der Sektion machten. Dabei fanden sie fast übereinstimmend die Knochen normal geformt, aber vergrößert. Die Epiphysenlinien sowie die Knorpelwucherungszone waren teils verbreitert, teils unregelmäßig kolbig aufgetrieben (Busch beim partiellen Riesenwuchs). Ihnen entsprachen mikroskopisch gesteigerte Wachstums- und Ossifikationsvorgänge. In der Epiphysengegend bestand reichlichere Vaskularisation und folglich gesteigerter Ernährungszustand. Die Knochenkerne waren gut ausgebildet und auf der hypertrophischen Seite früher vorhanden als auf der normalen. Die Diaphyse zeigte die Substantia compacta dünn, die Spongiosa rarefiziert und nur spärliche Knochenbälkchen. Das Periost war verdickt und leicht ablösbar, das Knochenmark für das Alter zu fettreich. Daneben bestanden aber auch im Epiphysenknorpel häufig Degenerationsvorgänge und Erweichungsherde, also regressive Veränderungen (Hofmann), hauptsächlich bei den unförmig gebildeten Gliedern, während sie bei den wohlproportionierten Formen fehlten. Die Erweichung kann zu Cysten, und der Zerfall der Knorpelgrundsubstanz zu scholligem Detritis führen, wobei letzterer wiederum verkalken kann. Der Kalkgehalt des Knochens ist bisweilen auffallend gering.

Weichteilveränderungen: Die Haut ist beim halbseitigen Riesenwuchs, wie bereits vorher erwähnt wurde, meist normal. Nur wo eine größere Disproportionalität — durch übermäßige Wucherung des subcutanen Fettgewebes bedingt — vorliegt, kann sie sekundär druckatrophisch werden, was nach Féris eine „Über-

dehnungserscheinung darstellt; oder sie wird derb, trocken, bisweilen sogar verdickt. Nach Wieland soll der Atrophie eine Hypertrophie vorausgehen. Cagialis beschreibt eine Verdickung sämtlicher Hautschichten, die interpapillären Zapfen waren hypertrophisch. Hornstein untersuchte die Haut der Ohrläppchen und Füße und fand die tieferen, lockeren Schichten in höherem Grade verdickt als das eigentliche Corium. Die Behaarung war dichter und die Haarbalgdrüsen verdickt.

Die größten Ausmaße der Hypertrophie, die man bei jedem Riesenwuchs vorfindet, zeigt das Fettgewebe, speziell das subcutane, wodurch die Knochenvergrößerung erst als Riesenwuchs imponiert. Die Fettzellen liegen in großen Haufen zusammen, sind von zellarmem, derbem Bindegewebe durchzogen und relativ gefäßarm; sie sind nach Wieland wie eine „großlappige Fettgeschwulst" anzusehen, aber von den echten Lipomen, die ebenfalls häufig gefunden werden, durch ihre unscharfe Begrenzung gegen die Umgebung zu unterscheiden.

Die Muskulatur hat bei den einzelnen Fällen verschiedene Befunde. Fériz beschreibt eine wohl durch Druck oder Inaktivität bedingte Atrophie des Muskelgewebes. Andere finden überall eine Querstreifung, nur sind bisweilen die Fasern etwas dicht gelagert, was wohl seinen Grund in einer bestehenden Fettgewebsdurchwachsung hat, die eine Kompression der Fasern auf engeren Raum ausübt. Diese können dann sekundär einer Druckatrophie verfallen. Drajisic sowie Winokurow beobachteten eine besser entwickelte Muskulatur, bei der aber die rohe Kraft nicht entsprechend erhöht war, sodaß sie wohl mit Recht eine Hypertrophia muscularis lipomatosa annahmen. Nach Arnheim soll der größeren Muskelmasse miskroskopisch auch eine Vermehrung und Verbreiterung sämtlicher Muskelelemente ohne Abweichung von der normalen Struktur entsprochen haben. Demme fand mikroskopisch eine Zunahme des Durchmessers der Muskelfibrillen. Die Sarkolemmakerne der hypertrophischen Muskelfasern waren vermehrt und an der Oberfläche in Reihen angeordnet. Wieland dagegen beschreibt eine Verschmälerung der Muskelfasern ohne degenerative Erscheinungen, aber zahlreiche, vergrößerte Muskelkerne. Er kommt zu

dem Schluß, daß doch letztere als Zeichen eines früheren hypertrophischen Stadiums anzusehen seien, worauf dann durch das einwachsende Fettgewebe sekundär eine Druckatrophie auftritt.

Die Blutgefäße verhalten sich ebenfalls verschieden; in vielen Fällen waren sie ganz normal. Andere beschreiben verdickte Gefäßwände und vergrößerte Lumina (Busch). Die Verdickung kann entweder auf einer vermehrten Bindegewebsentwicklung der Adventitia (Wieland, Busch) beruhen, oder, wie es Fériz beobachtete, auf einer muskulären Hypertrophie der Media; bei einem anderen Fall sah Fériz eine Vergrößerung einzelner Endothelien der Intima; hauptsächlich sollen die Venen diese Veränderungen zeigen, die Arterien und Kapillaren weniger.

Die Lymphgefäße sind teils von normaler Beschaffenheit oder sie bedingen durch ihre teilweise aborme Erweiterung und nachfolgende Lymphstauung das Bild der Elephantiasis, wie es gelegentlich beim partiellen Riesenwuchs zu sehen ist.

Sogar auf Sehnen und Fascien dehnt sich der hyperplastische Prozeß aus.

Neben histologisch normalen Befunden kommt es gelegentlich auch bei den Nerven zu Verdickung, aber nur der Bindesubstanz: des Epi-, Peri- und Endoneuriums. Hornstein fand zuerst die sogenannten „Blasenzellen" sowohl in den Lymphspalten als im Nerven selbst; diese stellen große Zellen mit häufig zwei Kernen dar und sind gelegentlich von Septen durchzogen. Welche Bedeutung sie haben und woher sie stammen, ist noch nicht klar. Aber sie entsprechen nach Hornstein den Zellen, wie sie bei Kachexia thyreopriva gefunden werden.

Fériz gibt eine Verdickung nur einzelner Nervenzweige an, während Hildebrand von derben Bindegewebsscheiden spricht, die wenige Nervenfasern enthielten. Darin aber stimmen alle überein, daß sowohl Markscheiden als Achsenzylinder keine degenerativen Veränderungen aufweisen. — Diese Gefäß- und Nervenanomalien sind nicht Ursachen des Riesenwuchses, sondern den anderen Wucherungen des Bindegewebes gleichzusetzen.

Betrachtet man nun zusammenfassend die pathologisch-anatomischen Ergebnisse, so muß man feststellen, daß die gesamte Binde-

substanz — einschließlich Knochen — von dem Vergrößerungsprozeß befallen ist. Dieser besteht weniger in einer einfachen Volumenvergrößerung — also Hypertrophie im eigentlichen Sinne — als vielmehr in einer ausgesprochenen Wucherung der Zellelemente — also einer Hyperplasie. Neben diesen quantitativen Veränderungen findet man dann auch qualitative Störungen, z. B. beim Knochen im Sinne einer Osteoporose bzw. Osteomalacie oder verfrühten Markverfettung, im Muskel als Fettgewebsdurchwachsung = Pseudohypertrophie, sodaß Wieland den Begriff der „Dystrophie" für diese Fälle eingeführt hat und von einer dystrophischen Form des Riesenwuchses spricht. Diese tritt fast nur bei dem eigentlichen partiellen Riesenwuchs auf, während die halbseitige Körperhypertrophie diese Störungen kaum zeigt. Hofmann fand diese regressiven Veränderungen an sämtlichen — auch den normalen — Knochen und deutet sie als Folge der Inaktivitätsatrophie. Nach ihm sollen sie keine Beziehung zum Riesenwuchs haben.

Wir konnten bei keinem von unseren drei Fällen von Hemihypertrophie derartige Störungen nachweisen, soweit das klinisch und röntgenologisch möglich war.

## AETIOLOGIE.

Über die Ursache des halbseitigen Riesenwuchses ist schon vieles geschrieben und vermutet worden; eine restlose Klärung konnte aber bis heute noch nicht erbracht werden. So haben sich im Laufe der Zeit die verschiedensten Theorien entwickelt, welche die jeweiligen Autoren — je nach der besonderen Lage ihres Falles — aufgestellt haben.

An erster Stelle ist zu erwähnen die Erblichkeit. Sie wird heute von den meisten Autoren abgelehnt, denn sowohl in der Ascendenz wie in der gegenwärtigen Generation bestehen die betreffenden Individuen als alleiniger Fall dieser Art da (Wittelshöfer, Busch, Fischer, Pokahr). Auch andere Mißbildungen und Formfehler fehlen in der Familie meist ganz. Allerdings wird bei Winokurow angegeben, daß ein Bruder des partiellen Riesenwuchses auffallend groß, aber wohlproportioniert sein soll. Curling beschreibt einen Fall von Hypertrophie des Mittelfingers, wo

auch andere Familienmitglieder ähnliche Veränderungen gehabt haben sollen. Frisch und Spreitzer fanden in der Anamnese eine bestehende Blutsverwandtschaft: im ersten Fall waren die Eltern Geschwisterkinder, im zweiten lag die Verwandtschaft schon drei Grade zurück. Drajisic findet es bemerkenswert, daß der Vater des Kindes starker Alkoholiker war; bei zwei anderen Fällen war der Riesenwuchs mit einer congenitalen Lues kombiniert. Es wäre denkbar, daß durch die Reize, sei es der ständige Alkoholabusus sei es die Syphilis, eine Schädigung und Veränderung des Keimplasmas und der Erbmasse in diesem Sinne zustande kommt. Ähnliches vermutet ja Berg, der bei einem 49jährigen Patienten, der an einer Tabes dorsalis litt, einen seit 12 Jahren sich entwickelnden halbseitigen Riesenwuchs beobachtete. Bei keiner von unseren beobachteten Hemihypertrophien war in der Familie bisher Ähnliches gesehen worden; auch sonstige Erbleiden oder Mißbildungen, mit Ausnahme der Syndaktylie, waren nicht vorhanden.

Interessant sind die Angaben von Logan, daß die Mutter eines 4jährigen Mädchens mit rechtsseitigem Riesenwuchs dreimal Zwillinge geboren haben soll. Das betreffende Kind ist allerdings kein Zwillingskind, sodaß man dies wohl in dem Sinne deuten kann, daß das übermäßige Anlagematerial des Keimplasmas in diesem Fall nicht zu einer vollständigen Teilung gekommen und zu einem Zwilling ausgewachsen ist, sondern nur die entsprechende Hälfte des Kindes übermäßig groß angelegt wurde. Vielleicht sprechen auch die Beobachtungen von Schultze und Ahlfeld in dem Sinne, die bei einem Riesenwuchs rechts einen normalen Hoden, links rudimentäre weibliche Geschlechtsorgane sahen. —

Dies leitet allerdings schon über zu der embryonalen Theorie, die am Schluß besprochen werden soll.

Die Gefäßtheorie sieht die Ursache des abnormen Wachstums in einer Erkrankung des Lymphapparates (Polosson) und einer ungenügenden Entwicklung der arteriellen Muskelschicht (Barwell), die eine erhöhte Zufuhr von Lymphe und Blut und dadurch bessere Wachstumsbedingungen zur Folge haben sollen. Auch Hofmann glaubt, daß der Grund des gesteigerten Knochenwachstums in der ausgiebigeren und reichlicheren Vaskularisation der Epiphysen,

speziell der Ossifikationszone, zu suchen ist. Diese Befunde sind wohl richtiger so zu deuten, daß sowohl die pathologische wie vermehrte Gefäßbildung ebenso wie der gesteigerte Ossifikationsprozeß dieselbe Grundlage haben, nämlich eine allgemeine Hyper- und Dysplasie der Bindesubstanz d. h. eine Entwicklungsstörung darstellen.

Die mechanische Theorie, die von Virchow, Fischer, Zondeck und Busch vertreten wird, nimmt eine in Utero ausgeübte Durckwirkung durch amniotische Stränge oder falsche Lage des Kindes an, die zu einer venösen und lymphatischen Stase führt — während der arterielle Zufluß kaum gestört ist — und so ein praedisponierendes Moment zu der Hypertrophie abgibt. So beobachtete Wieland einen Fall, wo der Fußrücken deutliche Schnürfurchen zeigte; Kitaigorodskaja sah Strangulationsnarben am Arm. Froehlich beschreibt eine Hypertrophie der linken Extremitäten, wo auf dem Dorsum des linken Fußes eine Geschwulst mit tiefer Furche zu sehen war, und am vergrößerten linken Arm bald nach der Geburt Fäden abgefallen seien, die zweifellos amniotische Reste waren. Bei den meisten Fällen aber sind derartige Furchen, die doch zum mindesten nach so langer Einwirkung der Stränge mit solchem Effekt wie Riesenwuchs, in etwa noch bestehen müßten, nicht mehr vorhanden. Wenn solche da sind, dürfen sie nicht mit den durch übermäßige Fettwucherung bedingten Hautfalten verwechselt werden, die ein ähnliches Bild abgeben. Zudem ist das Resultat einer solchen Abschnürung stets eine Elephantiasis und kein echter Riesenwuchs.

Eine eigene Theorie stellte Broca auf, der den „angeborenen Riesenwuchs" als Folge einer Störung des periostalen und epiphysären Knochenwachstums ansieht, für die er auch keine Erklärung findet. Durch den erhöhten Nahrungszustrom zum Knochen sollen die Weichteile ebenfalls eine Wachstumssteigerung erfahren.

Mit zunehmender Kenntnis über die Drüsen mit innerer Sekretion schrieb man auch ihnen ursächliche Bedeutung zu und glaubte an eine Dysfunktion oder Entwicklungsstörung. So beschuldigt Volz Schilddrüse und Hypophyse, Tillmanns fand eine auffallende Vertiefung der sella turcica und schließt daraus auf eine Hypophysenstörung. Schroeder beschreibt einen Fall von parti-

ellem Riesenwuchs mit akromegalen Zügen, der auf einer übermäßigen Funktion der Hypophyse beruhen sollte. Féiz schreibt: „Wenn auch die Drüsen meist anatomisch intakt sind, so kann doch eine falsche Funktion oder auch eine Störung in der Empfangszelle vorliegen. Vielleicht erfolgt auch hier die Wirkung über das trophische Nervensystem.

Die nervöse Theorie schreibt dem Einfluß des Nervensystems die Veränderungen zu. Trélat und Monod glauben an eine „unvollständige" vasomotorische Paralyse, die auf einen Teil des vasomotorischen Nervensystems sich erstreckt. Es soll dadurch zu einem Transsudat ins Gewebe mit anschließender Bindegewebsproliferation kommen.

Dieser Vorgang wäre also einer Elephantiasis gleichzusetzen. Beide Autoren gehen wohl aus von den experimentellen Versuchen von Claude Bernard und Schiff, die nach Durchschneidung der vasomotorischen Nerven in dem Gebiet der Gefäßlähmung eine congestive Rötung, Temperatursteigerung und Hypertrophie auftreten sahen. Ihnen ist entgegenzuhalten, daß bei einer halbseitigen vasomotorischen Lähmung, wie sie bei der Hemihypertrophie bestehen müßte, sicherlich der ganze Kreislauf aufs Schwerste darniederliegen würde; zudem sind oft überhaupt keine Gefäßveränderungen zu finden. Dann sind häufig Stellen, wie z. B. die Sehnen und Bänder verdickt und vergrößert, die nur sehr wenig oder garnicht vaskularisiert sind. Außerdem finden die Wachstumsänderungen am Knochen hierdurch keine Erklärung.

Eine andere Gruppe von Autoren neigt der trophoneurotischen Theorie zu, nach der die abnormen Wucherungsvorgänge an den Geweben der Ausdruck einer Störung trophischer Nerven sein soll. Zur Unterstützung ihrer Theorie führen sie an, daß mit dem Riesenwuchs — sei er halbseitig oder partiell — oft eine symmetrische Anordnung von naevis vasculosis oder pigmentosis kombiniert ist (Danlay), daß ferner häufig nur schwer heilende Geschwüre an den unteren Extremitäten gleichzeitig vorkommen; beides könnte der Ausdruck einer Trophoneurose sein (Widemann, Tillmanns, Lewin, Duplay). Aly bringt als Analogon die erworbenen Hypertrophien an Extremitäten

nach Nervenverletzung, die ihre Ursache in einer Reizung der im Nerven verlaufenden trophischen Fasern haben, ebenso wie die gelegentlich bei Ischias beobachtete Hypertrophie des Beines, bei Trigeminusneuralgie des Gesichtes. Nach Bauer spricht für eine trophoneurotische Störung die im Verlauf von Syringomyelie sich entwickelnden Makrosomien in Form von Cheiro- oder Podomegalie, die im Prinzip dem Riesenwuchs entsprechen.

Ähnlich liegen nach Heusch die Verhältnisse bei dem mit Neurofibromatose kombinierten Riesenwuchs. Durch den Druck der multiplen, geschwulst-ähnlichen Nervenknoten, die aus Zellen der Schwann'schen Scheide bestehen, soll es zum Untergang der Markscheiden und des Achsenzylinders und in der Folge zu den bekannten motorischen, sensiblen und vor allem trophischen Reiz- und Ausfallserscheinungen kommen, da die Recklinghausen'sche Krankheit eine Affinität zum vegetativen Nervensystem hat (Heusch). Es finden sich also bei der Neurofibromatose sekretorische, vasomotorische und Pigmentanomalien, Änderungen des Haar- und Nagelwuchses, veränderte Hauttemperatur und abnorme Schweißdrüsentätigkeit, als Ausdruck einer Sympathikusbeteiligung und — was vor allem interessant ist — auch gesteigertes, allerdings unregelmäßiges Knochen- und Gewebswachstum (Nach Herczel soll der Längenunterschied 2—3 cm betragen haben, nach Hilner 3 cm.)

Pick nennt diese Skelett- und Weichteilveränderungen „Gigantismus spurius", im Gegensatz zum echten angeborenen Riesenwuchs mit gleichmäßiger Beteiligung aller Gewebe. Da Heusch nun beim echten primären Riesenwuchs fast dasselbe anatomische und klinische Bild an Skelett, Weichteilen und Haut sieht wie beim sekundären, neurogen bedingten Riesenwuchs, nur bei letzterem als ursächliches Attribut die Neurofibromatose, „die selbst als dysontogenetisches, ektodermales Produkt primär auftritt" —, so kommt er zu folgendem Schluß: „Gleiche Zustände setzen gleiche Bedingungen voraus; daher ist die Annahme berechtigt, daß der auf der einen Seite die trophischen Nerven schädigenden Neurofibromatose ein gleichartig wirksames Äquivalent auf der anderen Seite entspreche. Dieses insultierende Moment, das also den Anstoß zur Bildung des echten Riesenwuchses gibt, ist bis heute unbekannt. Es ist nicht allein in

einem „vitium primae formationis“ zu suchen, denn nach Traumen des peripheren Sympathicus kommt es zu partiellem Riesenwuchs ohne kongenitale nervöse Belastung“. Er bezweifelt die Existenz einer primären Hypertrophie und glaubt, daß bei kritischer Untersuchung mehr erworbene neurogene zutage kämen. Pick dagegen, der ebenfalls die Anlage der Neurofibromatose aus einer congenitalen Mißbildung heraus betrachtet, glaubt, daß auch der Riesenwuchs sich auf „der Grundlage einer dysontogenetischen Störung“ sich entwickelt, zumal beide oft Hemmungs- oder Exzeßbildungen anderer Organe aufweisen, ja sogar Blastome beim partiellen Riesenwuchs beobachtet wurden. Er sagt wörtlich: „Neurofibromatose und Riesenwuchs sind in formalgenetischer Koordination auf der Grundlage der nämlichen embryonalen Mißbildung entstanden“.

Nach anderen Autoren weist die strenge Einhaltung der Medianlinie bei Halbseitigkeit oder die Beschränkung auf Gebiete bestimmter Nervenstämme auf eine ursächliche Beteiligung des Nervensystems hin, ebenso wie die öfters vorkommenden psychischen Defekte (Grieg), Intelligenzschwäche oder sogar Epilepsie.

Somit komme ich zu der letzten, heute von den meisten Autoren (Moebius, Cohnheim, Ahlfeld, Wagner, Wieland u. a.) anerkannten embryonalen Theorie, auf der letzten Endes alle vorher erwähnten Theorien basieren. Sie vertritt die Ansicht, daß der congenitale Riesenwuchs ein Fehler der ersten Keimanlage und embryonalen Entwicklung sei, = „vitium primae formationis“. Dieser besteht nach Cohnheim in einem überreichlichen Anlagematerial, das auch vermehrte Zellproliferation zeigt. Kommt nun nach Ahlfeld keine Spaltung zustande, so erfolgt eine abnorme Vergrößerung des ganzen Organismus oder einzelner Teile. Außer der Quantität ist auch die Qualität des Keimplasmas im Sinne regressiver Störungen verändert (Wieland). Diese Vermehrung und zum Teil pathologische Beschaffenheit des Anlagematerials gibt eine ausreichende Erklärung sowohl für den Riesenwuchs, sei er allgemein, halbseitig oder partiell, als auch für die auf mannigfachste Art mit ihm kombinierten Anomalien, Mißbildungen und auch Geschwülste.

Betrachtet man das histologische Bild des Riesenwuchses, so weist dieses hin auf die fast ausschließliche Beteiligung des gesamten Bindegewebes, also des mittleren Keimblattes (T e b r i ch). Die Halbseitigkeit des Prozesses bringt uns noch einen Schritt weiter und zeigt, daß die Anlage der Anomalie (nach T e b r i ch) da zu suchen ist, „wo der bilateral-symmetrische Charakter der Bildungssubstanz in die Erscheinung tritt, nämlich im Furchungsprozeß. Diese, die normale symmetrische Anlage des Organismus störende Anomalie der Furchung könnte durch äußere schädigende Einwirkungen auf den Keim oder durch in ihm liegende Ursachen bedingt sein". K i t a i g o r o d s k a j a, der Versuche an Protozoen gemacht hat, geht noch weiter und sagt: Die Größe der Protoplasmamasse hängt von der Kernmasse ab. Die Kern- und Zellteilung kann unter dem Einfluß äußerer Verhältnisse anormal verlaufen und weitere Abnormitäten des künftigen Organismus bedingen. Die quantitativen Veränderungen der Kernsubstanz in der Zelle rufen also eine Abnormität des aus ihr entstehenden Organismus hervor. Anomalien bilden sich ferner bei Vergrößerung der Chromatinmenge, bei anormaler Kombination der Chromosomen oder bei Fehlen einiger. — Es ist nicht ausgeschlossen, daß man im Sinne einer formellen Genesis eine gewisse Analogie zwischen doppelten Mißbildungen und Hemihypertrophien annehmen kann: in beiden Fällen gibt es Überschuß an formativem Material. — In diesem Sinne spricht auch unser letzter Fall von Hemihypertrophie in Kombination mit einem Mischtumor.

Als weiteren Beweis für die embryonale Theorie möchte ich noch eine Beobachtung von P h i s a l i x anführen (zit. nach R e u s ch e r). Er stellte an Hand von 690 Serienschnitten, die er mikroskopisch untersuchte, eine halbseitige Hypertrophie bei einem 10 mm langen Foeten fest, dem etwa ein Alter von 32 Tagen entsprach. Hier kann das Zentralnervensystem, das in dieser Zeit erst im Beginn seiner Entwicklung steht, keine ursächliche Rolle spielen. Zudem hatte dieser Fall als weitere Mißbildung eine Polydaktylie an Händen und Füßen, die sicher als eine Störung in der Keimanlage anzusehen war, denn drei weitere Kinder der Familie wiesen dieselbe Anomalie auf und die Eltern waren Blutsverwandte.

Über den eigentlichsten und tiefsten Grund des angeborenen Riesenwuchses ist damit noch wenig gesagt. Befinden wir uns doch hier in dem dunkelsten Kapitel der menschlichen Pathologie.

## THERAPIE.

Eine Behandlung wird beim halbseitigen Riesenwuchs kaum jemals in Frage kommen, da die gut proportionierten Teile der vergrößerten Körperhälfte in demselben Verhältnis wachsen wie die der anderen Seite, und dem betreffenden Menschen meist keine Beschwerden verursachen. Allerdings versuchte man früher mit Medikamenten, Jodsalbe und sogar ständiger Kompression diese Fälle zu beeinflussen, sah aber, wie zu erwarten war, keinen Erfolg. Ebenso wird man die partiellen Hypertrophien solange in Ruhe lassen, als sie keine wesentliche Beeinträchtigung der Funktion zur Folge haben, da man nach ihrer Entfernung oft schlagartig einsetzendes, überschießendes Wachstum feststellen konnte. Bei hochgradiger funktioneller Störung werden chirurgische Eingriffe in Form von Amputationen, Resektionen, Exartikulation oder Excision von Fettgewebe nötig sein — meist mit Verzicht auf die gute Form, um wenigstens ein erträgliches Resultat zu erzielen.

Dann wendete man beim partiellen Riesenwuchs Bestrahlungen an, da experimentelle Versuche an jungen Kaninchen ergaben, daß die den Strahlen ausgesetzten Glieder eine Wachstumshemmung bis zu 20% gegenüber den nicht bestrahlten zeigten. — Nach Foersterling sollen schädliche Nebenwirkungen auf das gesamte Wachstum des Organismus beobachtet worden sein, besonders wenn die bestrahlte Fläche einen größeren Teil des Körpers ausmachte. — Nach Weihe waren Röntgenbestrahlungen der Knochen und des Fettes bei Jugendlichen unwirksam.

Oft sieht man nach diesen Eingriffen einen erneuten, abnorm gesteigerten Wucherungsprozeß einsetzen, der eine Nachoperation erforderlich macht. Deshalb soll der Eingriff möglichst spät — und wenn überhaupt — erst nach Abschluß der normalen individuellen Wachstumsperiode vorgenommen werden.

ist bei den harmonischen Formen absolut günstig, denn sie neigen nicht zum Fortschreiten. Die disproportionierten Fälle können durch Weiterwachsen eine Beeinträchtigung der Funktion erfahren, ohne daß sie — quoad vitam — ungünstig verlaufen. Liegt allerdings eine Kombination mit Geschwülsten vor wie z. B. im Abdomen oder Mediastinalraum, so kann es trotz deren primärer Gutartigkeit zu lebensbedrohenden Verdrängungserscheinungen kommen, denen die Patienten meist erliegen. Die malignen Geschwülste haben vor allem im Kindesalter schon an sich durch ihre toxische Wirkung und Metastasierung eine infauste Prognose, wenn auch der gleichzeitig bestehende Riesenwuchs harmlos zu beurteilen ist.

## ZUSAMMENFASSUNG.

Es wurden drei Fälle von halbseitigem Riesenwuchs beschrieben, die an der Bonner Kinderklinik beobachtet wurden. Sie zeigten alle Merkmale, wie sie die Literatur bei halbseitigem Riesenwuchs angibt. Als Besonderheiten wiesen zwei Fälle gleichzeitig einen Lebermischtumor bzw. eine Thymushyperplasie auf.

Es wurde ferner eingegangen auf die verschiedenen Theorien über die Entstehung des Riesenwuchses. Von diesen wurden die mechanische, nervöse und Gefäßtheorie abgelehnt. Angenommen wird die embryonale Genese, nämlich eine Vermehrung und zum Teil pathologische Beschaffenheit des Keimplasmas. Sie gibt gleichzeitig eine Erklärung für die übrigen mit dem Riesenwuchs kombinierten Anomalien und Geschwülste.

Erblichkeit konnte in keinem der Fälle nachgewiesen werden.

Eine Behandlung des halbseitigen Riesenwuchses erübrigt sich in den meisten Fällen.

Die Prognose ist im allgemeinen gut. Ausgenommen sind die Fälle, die als Komplikationen einen Tumor aufweisen.

---

Zum Schlusse ist es mir eine angenehme Pflicht, Herrn Professor Dr. K n a u e r für die Überlassung des Themas und die freundliche Unterstützung bei der Ausführung der Arbeit herzlichst zu danken.

Ebenso danke ich Herrn Dr. R e i s e n - Bonn für die interferometrischen Untersuchungen.

## *LITERATUR.*

*Ascher und Landolt:* Klin. Wochenschr. 1934, I, 632—633.
*Berg, Alfred:* Ein Fall von halbseitigem Riesenwuchs. Diss. Leipzig 1902.
*Blumenthal, Walter:* Beitrag zur Lehre vom gekreuzten Riesenwuchs. Leipzig 1909. Diss.
*Dragisic:* Archiv für Kinderheilkunde 1932—96/97.
*Fischer:* Ziegler's Beitrag. 66 (1920) S. 511.
*Fériz:* Virchow's Archiw 260 (1926) S. 308.
*Gressner, Herbert:* Skelettreifung und ihre Beziehung zur Thyroidea und Thymus. Diss. Berlin 1934.
*Herxheimer:* Ziegler's Beitrag zur allgemeinen Pathologie und pathologischen Anatomie 57 (1914) S. 112.
*Heusch, Karl:* Virchow's Archiv 255 (1925) S. 71.
*Hornstein:* Virchow's Archiv 133 (1893) S. 440.
*Hilmi, Ihsan:* Monatsschrift für Kinderheilkunde. 50 (1931) S. 29.
*Kitaigorodskaja:* Jahrbuch d. Kinderheilkunde. 125/126. (1929) S. 38.
*Kremer, Felix:* Über angeb. totalen halbs. Riesenwuchs. Diss. Breslau 1920.
*Lewin:* Charité-Annalen IX. 1884. S. 619.
*Lohse, Rudolf:* Über angeb. partiellen Riesenwuchs. Diss. Dresden 1932.
*Neumann, Max:* Fall von halbs. Riesenwuchs mit naevus anaemicus auf der Gegenseite. Diss. Münster 1933.
*Péhu:* Archiv für Kinderheilkunde, 94/95 (1932) S. 251.
*Pick:* Ziegler's Beitrag zur allgemeinen Pathologie und patholog. Anatomie 71 (1923) S. 561.
*Pick:* Ziegler's Beitrag 57 (1914) S. 1.
*Pfaundler-Schlossmann:* Handbuch der Kinderheilkunde.
*Schminke:* Klin. Wochenschr. Jg. I, Nr. 41 (1922) S. 2025—2029).
*Schulte:* Über 2 Fälle von Lappenelephantiasis und partiellem Riesenwuchs. Diss. Münster 1928.
*Stark:* Über angeborenen teilweisen Riesenwuchs. Diss. Münche 1935.
*Tebrich:* Zur Kasuistik des halbs. Riesenwuchses. Diss. Leipzig 1904.
*Virchow:* Krankhafte Geschwülste.
*Wieland:* Jahrbuch der Kinderheilkunde 65 (1907) S. 519.
*Winokurow:* Verh. Dtsch. Orthop. Gesellsch. 1925, 386.
*Wyss:* Archiv für Kinderheilkunde. 68. 1920. S. 117.
*Zondeck:* Archiv klin. Chir. 74 (1904) S. 890.

## *LEBENSLAUF.*

Ich, Martha G r e w e r , Tochter des Postinspektors a. D. Bernhard Grewer und seiner Ehefrau Helene geb. Nellinger, wurde am 28. August 1910 in Merscheid, Kreis Bernkastel, geboren. Vom 6. bis 12. Lebensjahr besuchte ich die Volksschule in Hermeskeil, kam dann auf die dortige höhere Schule, wo ich bis Ostern 1927 blieb. Nun besuchte ich das Oberlyzeum in Euskirchen, wo ich Ostern 1931 das Reifezeugnis erhielt.

Mein medizinisches Studium begann ich im Sommerhalbjahr 1931 in Bonn und legte daselbst 1933 das Physikum ab. Die klinischen Semester studierte ich in Bonn, Königsberg und München, kam im Sommersemester 1935 wieder nach Bonn zurück und bestand dort am 15. Januar 1937 mein medizinisches Staatsexamen.

Meine Medizinalpraktikantenzeit verbrachte ich bisher an der Universitätskinderklinik in Bonn.